

Caso Clínico

Clinical Case

José Pedro Boléo-Tomé¹
Cristina Matos²
Fernando Nogueira³
Manuela Maya⁴
José Sena Lino⁵
Margarida Cancela de Abreu⁶

Um caso raro de hemangioma esclerosante múltiplo do pulmão

A rare case of multiple sclerosing hemangiomas of the lung

Recebido para publicação/received for publication: 07.09.12
Aceite para publicação/accepted for publication: 07.10.22

Resumo

O hemangioma esclerosante do pulmão é um tumor benigno raro que se apresenta geralmente como um nódulo solitário do pulmão. A multiplicidade é muito rara. Os autores descrevem um caso de uma mulher de 50 anos, assintomática, com múltiplas lesões nodulares envolvendo todos os lobos de ambos os pulmões, submetida a toracotomia diagnóstica após estudo exaustivo em busca de neoplasia extrapulmonar. As biópsias realizadas permitiram diagnosticar hemangiomas esclerosantes múltiplos. Este é um dos poucos casos descritos até hoje com esta apresentação.

Rev Port Pneumol 2007; XIV (2): 291-294

Palavras-chave: Hemangioma esclerosante, múltiplo, tumor benigno do pulmão.

Abstract

Sclerosing hemangioma of the lung is an uncommon benign tumour which usually presents as an asymptomatic solitary nodule. Multiplicity is very rare. The authors describe a case of a 50 year-old asymptomatic woman with multiple nodular lesions involving all the lobes of both lungs, which underwent diagnostic thoracotomy after thorough investigation to exclude extra-pulmonary neoplasia. The biopsies obtained led to the diagnosis of pulmonary sclerosing hemangiomas. This is one of the few cases described with this presentation.

Rev Port Pneumol 2007; XIV (2): 291-294

Key-words: Sclerosing hemangioma, multiple, benign lung tumour.

¹ Interno do Internato Complementar de Pneumologia, Serviço de Pneumologia

² Assistente Hospitalar Graduada de Pneumologia, Serviço de Pneumologia

³ Chefe de Serviço de Pneumologia, Serviço de Pneumologia

⁴ Assistente Hospitalar Graduada de Anatomia Patológica, Serviço de Anatomia Patológica

⁵ Chefe de Serviço de Cirurgia Cardiorácica

⁶ Chefe de Serviço de Pneumologia, Serviço de Pneumologia

Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz

Rua da Junqueira, 126, 1349-019 Lisboa – Portugal

Directora: Dr.ª Margarida Cancela de Abreu.

Contactos (1.º autor): E-mail: jboleotome@gmail.com, tel.: 967 988 700

O hemangioma esclerosante foi descrito pela primeira vez em 1956 por Liebow e Hubbell

Introdução

O hemangioma esclerosante (HE) é uma neoplasia pulmonar rara, habitualmente considerada benigna. Foi descrito pela primeira vez em 1956 por Liebow e Hubbell¹, e desde então têm sido propostas outras designações, incluindo histiocitoma, xantoma, ou mais recentemente pneumocitoma, visto que provavelmente deriva dos pneumócitos tipo II². Tipicamente apresenta-se como um nódulo pulmonar solitário com menos de 3 cm de diâmetro, em mulheres de meia-idade, assintomáticas. A multifocalidade é muito rara, nomeadamente com o envolvimento de vários lobos pulmonares³. Neste trabalho descrevemos uma apresentação extremamente rara deste tipo de tumor, que levanta desafios ao nível do diagnóstico diferencial e da decisão terapêutica.

Caso clínico

Mulher de 50 anos, ex-fumadora (12 UMA), com história prévia de mandibulectomia por fibroma ameloblástico há 19 anos, realizou um estudo radiológico do tórax de rotina antes de ser submetida a uma cirurgia de reconstrução da mandíbula. A radiografia realizada revelou a existência de múltiplos nódulos bilaterais (Fig. 1) e motivou a realização de uma tomografia computadorizada (TC) do tórax. A TC confirmou a presença de inúmeros nódulos sólidos de várias dimensões em todos os lobos de ambos os pulmões, predominando nos lobos inferiores, medindo o maior cerca de 25 mm de diâmetro, sem outras alterações ou adenopatias (Fig. 2).

A doente foi referenciada à consulta de Oncologia Pneumológica e iniciou estudo complementar para exclusão de metastização pulmonar de neoplasia extrapulmonar. Na



Fig. 1 – Radiografia do tórax pósterio-anterior mostrando múltiplos nódulos bilaterais, predominando nos andares inferiores

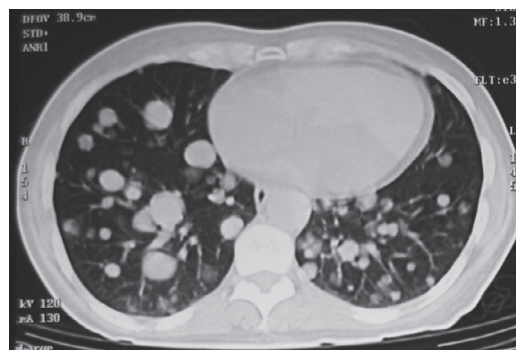


Fig. 2 – TC torácica mostrando a presença de incontáveis nódulos sólidos, arredondados, bem delimitados, em todos os lobos pulmonares

altura encontrava-se assintomática e não apresentava quaisquer alterações no exame objectivo, à parte sequelas resultantes da neoplasia mandibular.

O estudo realizado revelou-se negativo, incluindo ecografia abdominal, renal e pélvica, TC abdomino-pélvica, estudo endoscópico do tubo digestivo, ecografia tiroideia, mamografia e ecografia mamária, broncofibroscopia com citologia de secreções brônquicas e estudo de marcadores tumorais. Foi submetida a biópsia aspirativa transtorácica de uma

das lesões, que foi inconclusiva. Finalmente foi proposta para cirurgia e submetida a toracotomia diagnóstica com ressecção em cunha no lobo inferior direito e biópsia cirúrgica de uma lesão no lobo superior direito.

O estudo macroscópico das peças colhidas revelou quatro nódulos acinzentados, bem definidos, não encapsulados, de consistência elástica. Microscopicamente estas lesões consistiam em formações nodulares bem delimitadas constituídas por arranjos túbulo-papilares de células, com epitélio bronquiolar preservado, dispostos num estroma de células fusiformes características, sem pleomorfismos (Fig. 3). Não se observavam mitoses ou necrose. A análise imunoistoquímica realizada foi positiva para citoqueratina 7 (CK-7), factor de transcrição tiroideu (TTF-1), antígeno de membrana epitelial (EMA), Ber-EP4 e sinaptofisina, e negativa para citoqueratina 20 (CK-20), CD34 e cromogranina.

Estes achados levaram ao diagnóstico de hemangiomas esclerosantes do pulmão.

Dada a multiplicidade das lesões, a doente não realizou qualquer terapêutica, optando-se pela vigilância clínico-radiológica. Repe-

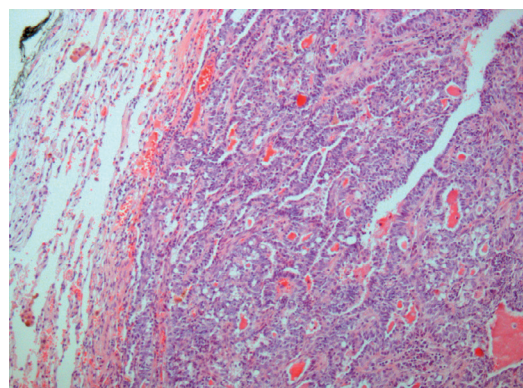


Fig. 3 – Biópsia pulmonar com coloração por hematoxilina-eosina mostrando um nódulo neoplásico bem delimitado, não encapsulado, com arranjo celular característico (ampliação 40×10)

tiu a TC torácica 6 meses após a cirurgia, que revelou estabilidade da maior parte das lesões, embora algumas apresentassem algum crescimento. Clinicamente mantinha-se sem qualquer sintoma. A doente mantém *follow-up* e vigilância por TC regulares.

Discussão

Desde a primeira descrição de HE, têm sido propostos numerosos termos para designar esta neoplasia benigna rara. A sua origem embrionária tem sido objecto de debate, mas recentemente foi sugerido que deriva do epitélio respiratório primitivo, provavelmente dos pneumócitos tipo II, que favorece a utilização do termo pneumocitoma^{2,4}. Este tipo de lesões foi incluído no grupo dos tumores miscelâneos do pulmão na nova classificação da OMS revista em 1999⁵.

Histologicamente consiste em quatro padrões diferentes: sólido, hemorrágico, papilar e necrótico, estando geralmente presente uma combinação de pelo menos dois tipos. Em cada componente são distinguíveis dois tipos de células: um de células poligonais ou redondas de citoplasma pálido, que constituem o estroma das papilas e delimitam espaços angiomatóides, consideradas as células neoplásicas; o outro de células epiteliais cubóides, que recobrem estruturas papilares^{6,7}. Recentemente foi demonstrado que ambos os tipos têm origem monoclonal, representando uma diferenciação variável de um progenitor comum⁸. Ambos os tipos coram com o TTF-1, um antígeno presente nos pneumócitos tipo II e nas células claras do pulmão, tireóide e diencéfalo, apontando para uma origem epitelial⁴. O primeiro componente é também reactivo às queratinas, EMA, CD-15, Ber-EP4 e antígeno epitelial apócrino⁷.

Têm sido propostos numerosos termos para designar esta neoplasia benigna rara

A maior parte dos casos de HE é assintomática

O HE apresenta-se geralmente como um nódulo solitário, embora apresentações múltiplas tenham sido descritas nalgumas séries, apontando para uma incidência de 4%⁶. O primeiro caso de apresentação múltipla bilateral foi descrito por Lee em 1992, referente a uma doente com quatro lesões em diferentes lobos que foram todas ressecadas⁹. Desde então muito poucos casos semelhantes têm sido referidos, especialmente quando estão envolvidos múltiplos lobos pulmonares; na revisão que fizemos encontramos apenas outros dois casos semelhantes na literatura de língua inglesa^{3,10}. O grupo de Hishida descreveu um caso semelhante com inúmeros tumores bilaterais, com um *follow-up* de 10 anos, em que não se demonstrou crescimento significativo ou aparecimento de novas lesões em TC seriadas³. A maior parte dos casos de HE é assintomática, constituindo achados radiográficos, embora também sejam possíveis apresentações com toracalgia, tosse ou hemoptise, geralmente devido a compressão de vias aéreas centrais por tumores volumosos⁹.

A história natural do HE não está bem estabelecida

Devido à sua raridade, a história natural do HE não está bem estabelecida. Considera-se que este tipo de tumor tem um curso clínico benigno, com crescimento lento⁷. Ocasionalmente tem havido descrições de metastização linfática regional, mas aparentemente o prognóstico não foi alterado por este achado¹¹. O mesmo se passa com localizações muito raras, como os HE mediastínicos. A maior parte das lesões únicas é submetida a ressecção cirúrgica, e o prognóstico é excelente nestes casos. É possível que possa existir um comportamento biológico diferente entre os casos únicos e múltiplos, mas esta hipótese não pode ser comprovada devido ao reduzido número de casos. No caso pre-

sente optou-se por manter a doente em vigilância, repetindo avaliação imagiológica por TC a cada 6-12 meses, não existindo até ao momento evidência de comportamento agressivo do tumor.

Bibliografia

1. Liebow AA, Hubbell DS. Sclerosing hemangioma (histiocytoma, xanthoma) of the lung. *Cancer* 1956; 9:53-5.
2. Chan AC, Chan JK. Pulmonary sclerosing hemangioma consistently expresses thyroid transcription factor (TTF-1): a new clue to its histogenesis. *Am J Surg Pathol* 2000; 24:1531-6.
3. Hishida T, Yoshida J, Nishimura M, Ishii G, Nishiwaki Y, Nagai K. Multiple sclerosing hemangiomas with a 10-year history. *Jpn J Clin Oncol* 2005; 35:37-9.
4. Devouassoux-Shisheboran M, Hayashi T, Linnoila RI, Koss MN, Travis WD. A clinicopathologic study of 100 cases of pulmonary sclerosing hemangioma with immunohistochemical studies. *Am J Surg Pathol* 2000; 24:906-16.
5. Brambilla E, Travis WD, Colby TV, Corrin B, Shimosato Y. The new World Health Organization classification of lung tumours. *Eur Resp J* 2001; 18:1059-68.
6. Kim GY, Kim J, Choi YS, Kim HJ, Ahn G, Han J. Sixteen cases of sclerosing hemangioma of the lung including unusual presentations. *J Korean Med Sci* 2004; 19:352-8.
7. Colby TV, Koss MN, Travis WD. Tumors of the lower respiratory system. In: Rosai JRJ (Ed.). *Atlas of tumor pathology*. Washington DC. Armed Forces Institute of Pathology, 1995; 465-71.
8. Niho S, Suzuki K, Yokose T, Kodama T, Nishiwaki Y, Esumi H. Monoclonality of both pale cells and cuboidal cells of sclerosing hemangioma of the lung. *Am J Pathol* 1998; 152:1065-9.
9. Lee ST, Lee YC, Hsu CH, Lin CC. Bilateral multiple sclerosing hemangiomas of the lung. *Chest* 1992; 101:572-3.
10. Chon SH, Jeon YB, Jung TY, et al. Multiple sclerosing hemangiomas of the lung - a case report. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 32:408-12.
11. Kim KH, Sul HJ, Kang DY. Sclerosing hemangioma with lymph node metastasis. *Yonsei Med J* 2003; 44:150-4.